UNIVERSITE DE LAUSANNE – FACULTE DE MEDECINE
POLICLINIQUE CHIRURGICALE
Directeur: Professeur Cl. Verdan

# CHIRURGIE DES SYNDACTYLIES

## Etude effectuée dans le cadre des malformations congénitales de la main

THESE
présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de
docteur en médecine

par

YOLANDA BOTTA-KAUER

Originaire de Genestrerio (Tessin)
Médecin diplomée de la Confédération Suisse
et de l'Université Nationale de Buenos Aires

1977

Reinach BL
Bürozentrum für Gelähmte
1978

UNIVERSITE DE LAUSANNE – FACULTE DE MEDECINE
POLICLINIQUE CHIRURGICALE
Directeur: Professeur Cl. Verdan

# CHIRURGIE DES SYNDACTYLIES

## Etude effectuée dans le cadre des malformations congénitales de la main

THESE
présentée à la Faculté de Médecine de l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de
docteur en médecine

par

YOLANDA BOTTA-KAUER

Originaire de Genestrerio (Tessin)
Médecin diplomée de la Confédération Suisse
et de l'Université Nationale de Buenos Aires

Reinach BL
Bürozentrum für Gelähmte
1978

UNIVERSITE DE LAUSANNE – FACULTE DE MEDECINE

Le Conseil de la Faculté de médecine de l'Université de Lausanne, après avoir pris connaissance des rapports favorables de M. le professeur Claude Verdan et Docteur Jean-Jacques Livio, professeur associé, et sans se pronocer sur les opinions du candidat, autorise l'impression de la thèse intitulée:

"CHIRURGIE DES SYNDACTYLIES"

Etude effectuée dans le cadre des malformations congénitales de la main, présentée par Madame Yolanda BOTTA-Kauer, médecin diplomé de la Confédération Suisse et de l'Université Nationale de Buenos Aires.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Monsieur le Professeur Claude Verdan a bien voulu m'encourager et me conseiller tout au long de l'élaboration de ce travail. Qu'il me soit permis de lui exprimer ici toute ma gratitude pour l'extrême bienveillance qu'il n'a cessé de me témoigner.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546820_0051

A mes chers parents

et

à Marco

INDEX

**Avant-propos** . . . . . 9

**Malformations congénitales des mains à propos de 150 cas** . . . . . 11

Developpement embryologique du membre supérieur . . . . . 12

Classification (selon Swanson, 1976) . . . . . 15

Etiologie . . . . . 18

Incidence . . . . . 20

**Syndactylies** . . . . . 23

Frequence . . . . . 23

Etiologie . . . . . 23

Classification . . . . . 24

Malformations associées . . . . . 26

Traitement . . . . . 26

**Présentation de six cas particuliers** . . . . . 33

**Conclusions** . . . . . 47

**Bibliographie** . . . . . 49

# Avant-propos

Nous avons étudié 150 dossiers de patients atteints de malformations congénitales au niveau des mains, examinés et traités dans le service du Prof. Cl. Verdan à Lausanne.
Parmi ces cas nous avons choisi comme sujet d'étude une des malformations les plus fréquentes (voir répartition des fréquences page 11): LA SYNDACTYLIE.
Les syndactylies présentent des aspects généraux communs, analogues à ceux des autres malformations congénitales. Ceci nous amène, avant de considérer les syndactylies en particulier, à une étude générale des malformations.
La prémière partie de ce travail lui sera consacrée, tandis que les syndactylies seront traitées dans la deuxième partie. Pour terminer, nous présenterons six cas d'un intérêt particulier.

# Malformations congénitales des mains à propos de 150 cas

| Fréquence des différentes malformations | | |
|---|---|---|
| | cas | % |
| Camptodactylie | 40 | 26,66 |
| Ectrodactylie | 31 | 20,66 |
| Syndactylie | 25 | 16,66 |
| Maladie amniotique | 11 | 7,33 |
| Pouce bifide | 10 | 6,33 |
| Main botte | 8 | 5,33 |
| Hypotrophies digitales | 5 | 3,33 |
| Clinodactylies | 4 | 2,66 |
| Pouce à ressort congénital | 3 | 2,00 |
| Arthrogryphose | 2 | 1,33 |
| Hyperthrophie du pouce | 2 | 1,33 |
| Polydactylie | 2 | 1,33 |
| Pouce flottant | 2 | 1,33 |
| Atrophie du pouce | 1 | 0,66 |
| Phocomélie | 1 | 0,66 |
| Arachnodactylie | 1 | 0,66 |
| Maladie d'Apert | 1 | 0,66 |
| Malformations métacarpiennes | 1 | 0,66 |
| | 150 | 99,58 |
| Sexe féminin: | 88 | 58,66 |
| Sexe masculin: | 62 | 41,33 |

## Développement embryologique du membre supérieur

Les premières ébauches correspondant aux extrémités supérieures sont déjà visibles dans les embryons à la fin de la troisième semaine; elles se développent avant les ébauches des extrémités inférieures et semblent être placées très bas dans le corps du fait du grand développement que présente à ce moment la région céphalique.
A la fin de la quatrième semaine, l'extrémité distale de l'ébauche brachiale s'aplatit et une constriction sépare cette portion, semblable à une palette, de la partie proximale qui prend alors une forme cylindrique. (Fig. 1).

Fig. 1

Embryon de 3ème 4ème 5ème 7ème semaine

Durant la 5ème semaine, une nouvelle constriction divise la partie proximale en deux nouveaux segments, l'avant-bras et le bras.
Des plis radiaires séparés par des rainures marquent la position des doigts. Le pouce, comme le gros orteil, se sépare relativement tôt de cette palette digitale.
L'extrémité supérieure garde une priorité dans le développement jusqu'à l'âge de deux ans, âge auquel la longueur des membres supérieurs est égale à celle des membres inférieurs. La prépondérance du développement de l'extrémité supérieure se constate chez l'homme et chez les mammifères qui grimpent, et qui ont une grande liberté des extrémités supérieures.
Parallèlement à ce développement en longueur, il y a d'importants changements de position au cours de l'évolution embryologique: au moment de l'apparition des ébauches brachiales, celles-ci sont placées relativement bas et en direction caudale. Assez tôt elles se redressent pour former un angle droit avec la paroi du corps.
Au moment où se forme la deuxième constriction, la main et l'avant-bras sont dirigés vers la partie ventrale.
L'avant-bras effectue une flexion de 90 degrés sur son axe le plus long et le coude se dirige vers l'extrémité caudale.
A la septième semaine l'extrémité supérieure de l'embryon ressemble à celle de l'adulte.
Dans le carpe cartilagineux, il existe une rangée proximale de trois éléments et une rangée distale de quatre. Chaque élément s'ossifie après la naissance à partir d'un centre propre à chaque os.
Les 4 derniers métacarpiens se développent à partir d'un disque épiphysaire distal, les phalanges à partir d'un disque épiphysaire proximal. Le premier rayon fait exception à cette règle: le premier métacarpien, à l'instar des phalanges basales des autres doigts, se développe à partir d'un disque épiphysaire proximal. (Fig. 2).
Les ongles sont des modifications de l'épiderme qui correspondent à la griffe et au sabot des mammifères. Le première ébauche d'apparition d'un ongle se présente à la dixième semaine sous forme d'une zone épaissie de l'épiderme dans la région dorsale de chaque doigt.

Fig. 2

**Corrélation entre les différents moments de l'évolution et les altérations causées à l'embryon par une noxa extérieure**

Si nous tenons compte du développement embryologique dans le temps, il est souvent possible d'établir une corrélation entre la malformation et le moment de l'arrêt de l'évolution. Il est ainsi aisé de situer la persistence d'une syndactylie embryonnaire en palette au début de la 5ème semaine, une syndactylie embryonnaire des quatre derniers doigts avec liberté du pouce plus tardivement, une phocomélie à la 6ème semaine, etc. (Fig. 3).

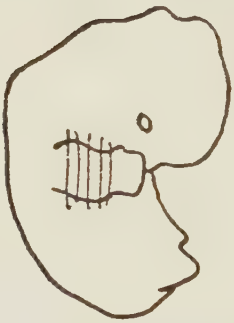
Fig. 3 a) 4ème semaine

"Amputation" très proximale

Fig. 3 b) 5ème semaine

Amélie

Fig. 3 c) 6ème semaine



Phocomélie

Fig. 3 d) 5ème – 6ème semaine

Défaut radial total terminal

Fig. 3 e) 5ème – 6ème semaine Défaut radial intercalé

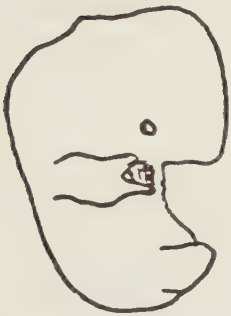


Fig. 3 f) 7ème semaine absence de développement des doigts médians

Tous ces exemples appartiennent à la catégorie I de la classification internationale de *Swanson* (62).

## Classification selon Swanson

Différents critères de classification des malformations congénitales des mains ont été proposés au cours des années par plusieurs auteurs: *O'Rahilly* (51), *Barsky* (3, 4, 5), *Entin* (24, 25), *Hall* (34) et autres. Malgré leurs efforts, il n'avait cependant pas été possible, jusqu'à nos jours, de tenir compte de tant de variantes possibles pour mettre sur pied une classification idéale qui tienne compte de toutes les données.

En 1976, *Swanson* (62) présente la classification adoptée par la Société Américaine de Chirurgie de la Main, par la Fédération Internationale des Sociétés de Chirurgie de la Main et

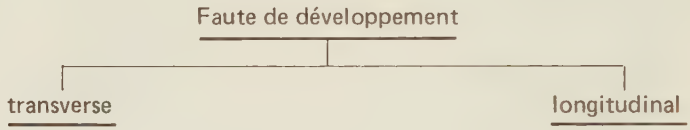
par la Société Internationale de Prothétique et d'Orthotique. Elle a été proposée à l'Organisation Internationale de la Santé (O.M.S.) pour être incluse dans la révision de la nomenclature standardisée internationale. Cette méthode groupe des modèles analogues de déficiences congénitales en fonction des parties qui ont été affectées primairement par certaines erreurs embryologiques, sans égard à ce que l'insulte englobe un élément complet (squelette et tissus mous) ou seulement les structures dermo-myo-aponévrotiques.

Les *grandes catégories* de cette classification sont au nombre de sept. L'attribution d'une malformation donnée à telle ou telle catégorie implique une interprétation des données du développement embryologique. Elle permet de nuancer cette attribution en ayant parfois recours à plusieurs catégories. Ces dernières sont elles-mêmes subdivisées en sous-groupes qui permettent de tenir compte de certaines différences de base ou qui expriment le degré de sévérité de tel ou tel type de malformation.

Par exemple, une "main botte radiale" représente une déficience de formation longitudinale radiale; mais en plus du fait que le radius est absent, soit partiellement soit totalement, cette malformation peut être associée avec une hypoplasie ou une aplasie du pouce, de certains os du carpe ou de la musculature.

Sans pouvoir reproduire ici tous les détails de cette classification, elle peut se résumer de la manière suivante:

**Ière Catégorie**




Cette catégorie comprend toutes les malformations dues à une faute ou un arrêt complet ou partiel du développement embryologique. Une telle faute peut se produire:

a) dans le sens *transverse;* dans ce cas rien ne continue à se développer au delà du niveau de l'arrêt.
C'est le cas des amélies, des aphalangies.

b) dans le sens *longitudinal;* dans ce cas il existe:
- soit une continuité dans la longueur du membre, mais il lui manque des éléments constitutifs. C'est le cas des défauts radiaux (mains bottes, absences de pouce, etc.), ou cubitaux, ou des absences de rayons médians.
- soit une absence de formation de *segments intercalaires,* qui s'exprime par les différents degrés de *phocomélie:*
  - phocomélie complète: la main est directement attachée au tronc.
  - phocomélie proximale: le bras est absent, la main est attachée à l'avant-bras, qui, lui, est attaché au tronc.
  - phocomélie distale: l'avant-bras est absent, la main est directement attachée au bras.

Des schémas correspondant à cette catégorie sont représentés dans le chapitre sur le développement embryologique.

**IIème catégorie** Faute de différentiation

Cette catégorie comprend toutes les malformations représentées par la persistance d'un stade embryonnaire qui devrait être suivi d'une séparation de certains éléments. Il peut s'adresser aux quatre régions topographiques suivantes:

l'épaule — le bras — l'avant-bras — la main — carpe — métacarpe — doigts

En ce qui concerne la main, on peut classer dans cette catégorie: les syndactylies embryonnaires, les symphalangismes, les camptodactylies, les clinodactylies, etc.

**IIIème catégorie** Les duplications

Elles ont lieu probablement à une étape très précoce du développement embryologique. Au niveau de la main la malformation peut atteindre un seul rayon, comme c'est le cas des polydactylies, ou toucher plusieurs rayons, comme c'est le cas des mains en miroir.

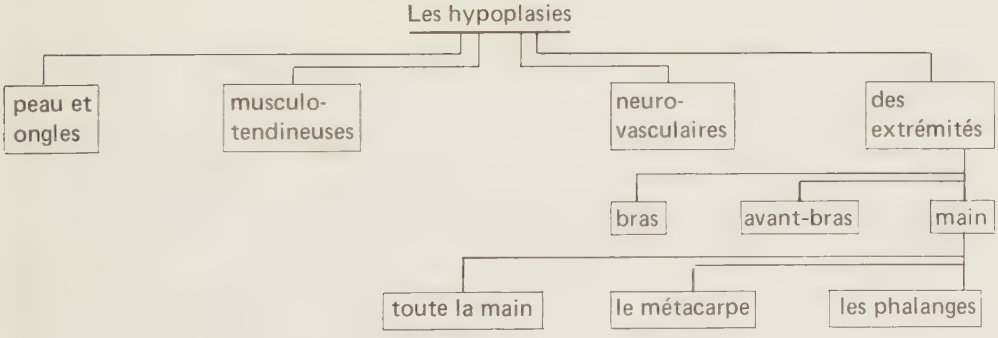
Les duplications sont groupées de la façon suivante:
- squelettiques
- de la peau et des ongles
- de tous les tissus

Ces trois sous-groupes sont à leur tour subdivisés selon la région topographique considérée.

**IVème catégorie** Les gigantismes ou les hyperplasies

Le gigantisme est une exagération de développement de tout le membre ou de certaines parties de celui-ci. Il peut intéresser le squelette ou/et les parties molles à différents degrés. Parfois seuls certains doigts sont atteints, parfois c'est le membre dans son ensemble qui est hypertrophié. Dans ce cas le gigantisme peut être associé à une lymphangiomatose diffuse du membre, à un angiome ou s'apparenter au syndrome de Maffucci (Verdan-Granges, 32) ou à celui de Klippel-Trénaunay.

**Vème catégorie**




Les hypoplasies comme les gigantismes peuvent se manifester sur toute une extrémité ou bien seulement sur une partie ou une structure.

**VIème catégorie** Les lésions dues à une "maladie amniotique"

Cette catégorie comprend toutes les malformations dues aux lésions dites par "brides" amniotiques: fentes amniotiques, la main en cuilleron, les syndactylies amniogènes.

**VIIème catégorie** Les anomalies squelettiques d'ordre général

Ces dernières peuvent naturellement intéresser aussi les mains. Par exemple: dyschondroplasie, syndrome de Marfan avec arachnodactylie, nanisme etc.

On le voit, cette classification rend maintenant possible une nomenclature internationale standardisée, susceptible d'être utilisée par ordinateur; grâce à elle il devrait devenir possible de mettre facilement et promptement en évidence toute augmentation brusque du nombre total des malformations ou d'un type particulier de celles-ci. On peut espérer que sa diffusion et son utilisation internationale permettront par conséquent de prendre des mesures préventives appropriées, afin d'éviter la répétition éventuelle d'un phénomène semblable à celui qui est arrivé en Allemagne avec la thalidomide.

## Etiologie

Selon *Gregg* (33), la rubéole, lorsqu'elle survient chez la mère au début de la grossesse, entraîne des malformations chez l'embryon. Jusqu'à cette découverte en 1941, il était établi que les malformations congénitales étaient essentiellement dues à des facteurs héréditaires. Aujourd'hui, bien que dans la plupart des cas l'étiologie d'une malformation ne puisse pas être établie avec précision, on estime qu'environ 10 % des malformations sont dues à des facteurs extrinsèques, 10 % des facteurs intrinsèques et les 80 % restants sont dues probablement à l'interaction de ces deux facteurs.

### Facteurs extrinsèques

Les facteurs extrinsèques qu'on retrouve le plus fréquemment sont:
- Les infections
- Les irradiations
- Les agents médicamenteux
- Les hormones

Dans notre statistique, sur 150 cas de malformations congénitales des mains, un facteur extrinsèque n'a pu être décelé par l'anamnèse que dans le 9,33 % des cas.

*1) Les infections*

Rubéole: Il est extrèmement difficile de déterminer la fréquence exacte de la survenue d'une malformation chez les enfants de mère ayant présenté une rubéole en début de grossesse, car l'infection peut être fruste ou passer inaperçue sous un aspect clinique atypique. *Michaels*

(45), déclare que la probabilité de malformations chez l'enfant d'une mère atteinte de rubéole peut être estimée comme suit:

| Mois de grossesse | Risque de malformations |
|---|---|
| Jusqu'à la 4ème semaine | 47 % |
| 5ème - 8ème semaine | 22 % |
| 9ème - 12ème semaine | 7 - 9 % |
| 13ème - 16ème semaine | 6 % |

Certaines déficiences ne peuvent être découvertes que plus tard. Ce sont:
— Le retard mental
— Les anomalies dentaires
et seulement 35 % le sont avant l'âge de 4 ans.

Sur nos 150 cas de malformations congénitales de mains, nous avons relevé trois fois dans l'anamnèse une rubéole maternelle pendant la grossesse. Autres virus responsables des malformations:
— Les cytomégalovirus, *Medearis* (44),
— Les virus herpétiques, *Fucillo* (31),
— Le virus de la grippe asiatique, *Walker* (70),

Nous pouvons considérer comme appartenant à cette catégorie le cas d'une patiente qui a été atteinte d'une grippe durant le premier mois de sa grossesse.

*2) Les irradiations*

On connaît depuis longtemps l'effet tératogène des rayons X chez la femme enceinte. On ne connaît pas le dose toxique chez l'homme, mais chez la souris le foetus peut être atteint avec des doses de l'ordre de 5r *Rugh* (58).
*Plummer* (54) et *Yamasaki* (74), ont calculé que parmi les femmes japonaises enceintes qui furent atteintes par l'explosion de Hiroshima et Nagasaki, 28 % ont avorté, 25 % ont eu un enfant qui est décédé durant la prémière année; 25 % des enfants ont survécu avec des anomalies au niveau du système nerveux central.
Sur nos 150 cas de malformations congénitales des mains, il n'y a eu aucun cas dû à des irradiations.

*3) Les agents médicamenteux*

L'exemple le plus illustratif en a été la *Thalidomide* (alpha N-Phtalimido/Glutarimide); utilisée comme somnifère, elle a provoqué en Allemagne de l'Ouest durant les années 1959 et 1960 une brusque apparition de malformations auparavant relativement rares, comme l'amélie ou la phocomélie. Parmi nos 150 cas, une mère avait pris de la *Thalidomide* pendant sa grossesse; son enfant est né avec des mains bottes bilatérales sans qu'aucun autre facteur ait pu être considéré comme responsable. La *quinine* utilisée à fortes doses comme abortif a été aussi considérée comme responsable de malformation. *L'aminoptórine* (antagoniste de l'acide folique) a été utilisée pour provoquer l'avortement thérapeutique chez des femmes atteintes de T.B.C. Dans quelques cas où l'avortement n'a pas suivi, des enfants naquirent malformés, *Warkany* (71). Son action tératogène n'a cependant pas été démontrée de façon satisfaisante. Autres médicaments suspectés d'avoir un pouvoir tératogénique: *les anti-convulsivants, Speidel* (60), et les *anorexigènes, Nelson* (48).

*4) Les hormones*

Le diabète chez la mère produirait, selon *Wilson* (73), des malformations du squelette surtout au niveau du pelvis et des extrémités. *Pedersen* (53), estime que les malformations congénitales sont trois fois plus élevées chez les enfants des mères diabétiques.
Occasionnellement on a pu établir une relation entre les progestines synthétiques utilisées au cours de la grossesse pour prévenir l'avortement et la détermination de malformations congénitales *Wilkins* (72).
Parmi nos 150 cas de malformations congénitales des mains, il n'y a eu aucun cas dû aux hormones.

**Facteurs intrinsèques**

Les facteurs intrinsèques relèvent de l'hérédité et par conséquence de la génétique. Nous avons retrouvé un précédent familial dans 14 % de nos cas, mais à ce nombre il faudrait ajouter celui des patients pour lesquels, à la suite de raisons diverses, une anamnèse familiale n'a pas pu être établie au delà d'une génération.
L'étude systématique du caryotipe humain a permis la découverte d'un certain nombre de syndromes malformatifs à déterminisme chromosomique actuellement bien connus.
Il s'agit des maladies dues:
— à une aberration du nombre de chromosomes, telles: les trisomies, les monosomies.
— à un dysmorphisme chromosomique, tel que la maladie du "cri du chat".
— à des anomalies liées aux chromosomes sexuels, tel que *le syndrome de Klinefelter.*

En ce qui concerne les malformations isolées de la main, nous trouvons dans le tableau suivant quelques caractères humains où la transmission héréditaire est connue comme dominante:

| | |
|---|---|
| Syndactylie | Epidermolyse bulleuse |
| Brachydactylie | Vitiligo |
| Polydactylie | Atrophie musculaire progressive |
| Pli mongoloïde | |

## Incidence

L'incidence des malformations congénitales au niveau des mains a été évaluée différemment selon les auteurs. Les raisons en sont nombreuses: souvent les malformations des mains sont englobées dans une statistique des malformations générales; d'autres fois, notamment pour les enfants morts in utero, ou morts-nés, des malformations au niveau des mains passent inaperçues soit parce qu'elles n'ont pas été examinées attentivement, soit parce que la malformation ne se serait manifestée qu'au cours du développement ultérieur de l'enfant.

Les références bibliographiques suivantes témoignent de ces appréciations diverses:
*Naujoks* (47), signale 236 malformations congénitales sur 17.800 naissances, parmi lesquelles 11 concernent les extrémités supérieures.
*Murphi* (46), dans une statistique très détaillée conclut que 5,4 °/oo des enfants nés vivants ont une malformation.
*Birch-Jensen* (10), trouve une anomalie au niveau de la main sur 2500 nouveaux-nés.

*Langman* (40), considère que 2 à 3 % de tous les enfants nés vivants présentent à leur naissance une malformation congénitale et que ce chiffre se double durant la première année de vie avec le développement des malformations qui n'étaient pas apparentes à la naissance.
Ces différentes statistiques montrent la difficulté d'obtenir un résultat qui tienne compte de toutes les données.
La connaissance et la détection de ces malades est en relation très étroite avec les facteurs sociaux et éducatifs dans les différents pays et milieux.

Dans le service dirigé par le Professeur *Cl. Verdan,* durant les années 1973 - 1974 les malformations congénitales des mains représentent approximativement le 0,5 % des patients venus consulter pour différentes maladies et suites d'accidents au niveau des extrémités supérieures.

En Suisse, un rôle important dans la détection de ces malades a joué, depuis 1960, la prise en charge par l'assurance invalidité des malformations congénitales, notamment des mains.
Le tableau suivant illustre la répartition par années de nos 150 cas de malformations congénitales au niveau des mains:

| Année | Nombre de Patients | Age moyen | Ecart d'âge |
|---|---|---|---|
| 1952 | 1 | 23 ans | |
| 1954 | 1 | 48 ans | |
| 1955 | 2 | 14 ans | quelques mois–28 ans |
| 1956 | 2 | 24,5 ans | 4–45 ans |
| 1957 | 1 | 21 ans | |
| 1959 | 1 | 5 ans | |
| 1960 | 2 | 8,5 ans | " " –17 ans |
| 1961 | 13 | 11,2 ans | " " –51 ans |
| 1962 | 11 | 8,7 ans | " " –24 ans |
| 1963 | 6 | 6,3 ans | " " –17 ans |
| 1964 | 4 | 5,2 ans | " " –16 ans |
| 1965 | 4 | 15,7 ans | 55–27 ans |
| 1966 | 6 | 9,5 ans | " " –32 ans |
| 1967 | 5 | 5,6 ans | 1–10 ans |
| 1968 | 7 | 8,1 ans | " " –22 ans |
| 1969 | 12 | 7,2 ans | 1–19 ans |
| 1970 | 15 | 15 ans | " " –55 ans |
| 1971 | 11 | 13,1 ans | " " –30 ans |
| 1972 | 17 | 16,2 ans | 1–47 ans |
| 1973 | 14 | 8,8 ans | " " –47 ans |
| 1974 | 15 | 7,5 ans | " " –43 ans |
| | 150 | | |

# Syndactylies

En 1829, *Cuvier* (18), dans ses études d'anatomie comparative, introduit le terme de *"syndactyles"* pour désigner un sous-groupe des oiseaux.
En 1865, *Foersters* (29), introduit le terme de *"syndactylie"* dans la littérature médicale pour définir l'accolement de deux ou plusieurs doigts.

## Fréquence

Selon différents auteurs, la syndactylie serait la malformation digitale la plus fréquente: *Nylen* (50), *Converse* (14). Selon *Maccollum* (42), un enfant sur 2000 - 2500 naissances présenterait une syndactylie. *Bunnell* (12), signale un cas sur 1000 - 3000 naissances. *Benassi* et *Trabucchi* (8), un cas sur 5000 - 8000 naissances. Dans l'ensemble de notre statistique elle est la troisième dans l'ordre de fréquence des malformations, après la camptodactylie et l'ectrodactylie, et répresente le 16,66 % des malformations congénitales des mains.
Dans 28 % des nos cas elle est bilatérale. Statistiquement il n'y a pas de différence significative en ce qui concerne la répartition entre les sexes.
La syndactylie est souvent associée à une autre malformation telle que l'ectrodactalie, la brachydactylie, le bec de lièvre, la hernie ombilicale, *Davis* et *German* (19). *Schumeier* (59), estime que la syndactylie est la malformation de la main la plus fréquente dans la race blanche, tandis que la polydactylie serait la malformation la plus fréquente dans la race noire.

## Etiologie

Très souvent, comme c'est le cas dans les autres malformations congénitales étudiées, l'étiologie de la syndactylie n'a pas pu être déterminée.
Parmi 34 cas de syndactylie traités dans le service, seulement dans 8 cas, soit dans le 25 % des patients, un antécédent familial est ressorti de l'anamnèse. Dans un cas d'infection par rubéole de la mère durant la 5ème - 6ème semaine, nous avons admis une corrélation entre la syndactylie et un arrêt du développement au stade de la palette que présentait l'embryon au moment de son infection.

## Classification

I. **Basées sur l'évolution embryologique,** les syndactylies congénitales peuvent être classifiées de la manière suivante:

– Une variété appellée *embryonnaire,* chronologiquement explicable par la persistence de la disposition foetale visible jusqu'à la 6ème semaine.
Cette variété serait la plus fréquente selon *Bunnell* (12), et *Barsky* (3, 4, 5), (Fig. 4).
A elle correspond le 76 % de nos cas.
La localisation la plus fréquente se trouve au niveau de la 3ème commissure: 20 % de nos cas.
Nous avons constaté chez tous ces patients la présence de tous les segments digitaux, bien qu'à divers degrés de développement.

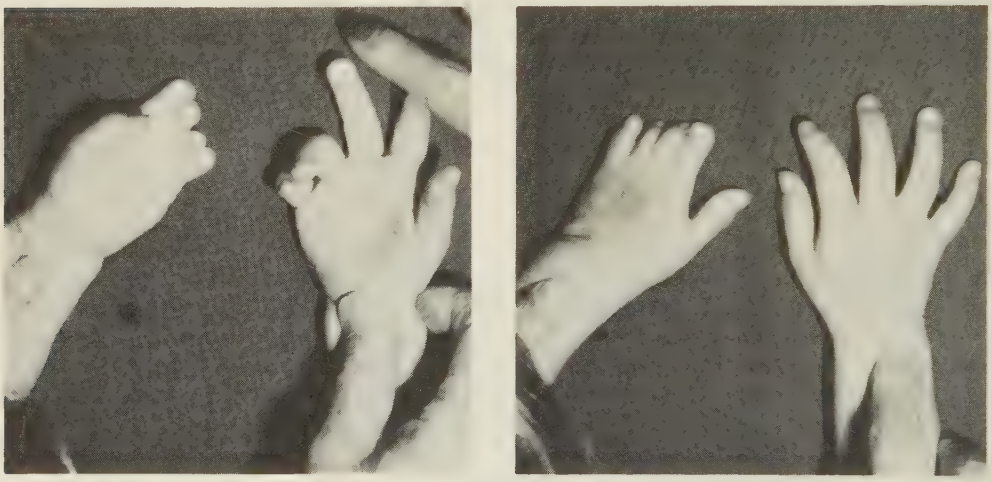


Fig. 4 Syndactylie embryonnaire membraneuse des quatre derniers doigts de la main gauche.

– Une deuxième variété, appelée exogène par *Cotta* et *Jager* (15), ou *amniogène* par *Valentin* (64), s'associe souvent à des sillons et cicatrices congénitales ainsi qu'à des amputations digitales (Fig. 5).
Une particularité de cette variété réside dans le fait que les doigts syndactylés peuvent se présenter réunis en paquet, comme ficelés par une bride terminale. La base des doigts et la commissure peuvent être libres.

Cette malformation est souvent unilatérale et n'est pas héréditaire.
Selon *Ombredanne* (52), la coalescence des doigts serait la séquelle d'une maladie ulcéreuse.
Nous pouvons placer cette variété du point de vue de l'étiologie et du pronostic parmi les maladies amniotiques.
Chronologiquement elle est une altération plus tardive, qui affecte les doigts déjà formés.

II. **Selon les degrés de fusion** que présentent les doigts, nous pouvons classifier les syndactylies de la manière suivante:

Fig. 5 Syndactylie amniogène portant sur l'index, médius et annulaire de la main gauche.

- Syndactylie *membraneuse:* les doigts sont unis par une palmure souple, plus ou mois étandue le long des doigts. Les articulations sont libres et les doigts bien formés et mobiles. Quand la palmure entre pouce et index est atteinte, il s'agit généralement d'un simple abaissement de la première commissure. C'est la forme clinique qui présente le meilleur pronostic opératoire.
- Syndactylie *serrée,* avec fusion osseuse: cette variété est plus rare. Sa forme la plus grave est la main en cuilleron ou syndactylie totale.
  Les ongles des doigts intéressés sont plus ou moins fusionnés. Le plus souvent, la syndactylie serrée n'affecte que l'extrémité des doigts.
  Les anomalies touchant le nombre des doigts, leurs longueur, forme et direction, sont très fréquentes (Fig. 6 et 7).

Fig. 6 Syndactylie serrée avec fusion osseuse et polydactylie

Fig. 7 Syndactylie serrée avec fusion osseuse de la phalangette et des ongles

## Malformations associées

Nous avons étudié 35 dossiers de patients atteints de syndactylies congénitales au niveau des mains; 15 fois, soit dans le 42 % des cas, la syndactylie était associée à une autre malformation.

- Syndactylie des extrémités supérieures plus syndactylie des *extrémités inférieures:* 4 cas
- Syndactylie plus amputations digitales et *malformations complexes* de la main par maladie amniotique: 4 cas
- Syndactylie plus *hypoplasie du grand pectoral:* 2 cas
- Syndactylie plus *bec de lièvre* et amputations digitales par maladie amniotique: 1 cas
- Syndactylie plus *clinodactylie* avec importante déviation digitale: 1 cas
- Syndactylie plus *polydactylie:* 1 cas

## Traitement

Le traitement de la syndactylie est chirurgical et vise à donner aux doigts le maximum d'indépendance en approfondissant la commissure ou les commissures interessées. A cet effet, plusieurs types d'opération ont été proposés au cours des années.
Les premières opérations consistent en une simple division de la palmure; celle-ci était cependant suivie généralement d'une rétraction de l'escarre cicatricielle et finalement d'un retour à la déformation originelle.
*Rudtorffer* (57), en 1801, modifie ce procédé en construisant un tunnel dorso-palmaire à la base de la palmure, par lequel il introduit un guide métallique qui reste sur place jusqu'à l'épithélisation du tunnel. Ensuite on séparait les doigts distalement à partir du tunnel. Ce procédé avait un succés relatif.
*Zeller* (75), en 1810, dessine un petit triangle dorsal qu'il suture, après la séparation des doigts, par son apex à la face palmaire, et tapisse de cette façon la commissure.
*Velpeau* (65), en 1847, utilise la méthode de *Rudtorffer* mais en suturant les bords de la plaie au niveau des doigts.
*Didot* (21), décrit en 1850 sa méthode qui consiste dans la confection de deux lambeaux rectangulaires avec leurs pédicules du côté radial pour un doigt et cubital pour l'autre.

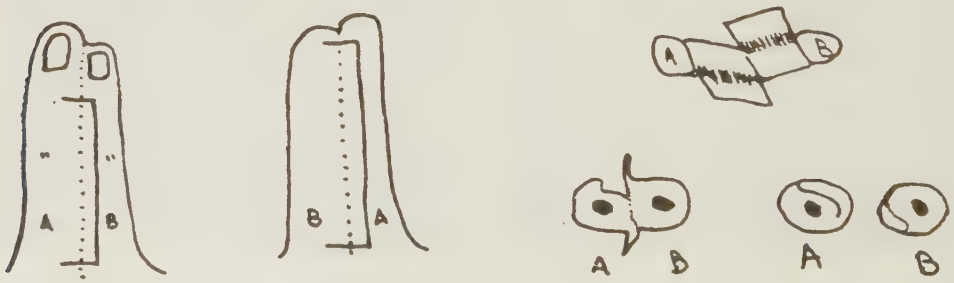



Fig. 8 Technique de Didot (1850)

Chaque lambeau est suturé à la peau du même doigt. Aucune indication n'est donnée sur la manière de tapisser la commissure.
En pratique, on peut rarement utiliser cette méthode, car généralement les lambeaux ne sont pas suffisamment larges pour couvrir les pertes de substances tégumentaires de doigts.

*Norton* (49), en 1881, utilise deux lambeaux triangulaires: un dorsal et un palmaire, qui, suturé chacun par son apex sur la face palmaire et dorsale de la main, forment et tapissent la commissure.

*Agnew* (1), en 1889 agrandit le triangle de *Zeller,* depuis la jonction métacarpo-phalangienne jusqu'au bord de la palmure.

Fig. 9 Technique d'Agnew (1889)

*Bidwell* (9), en 1913, décrit une opération qui est en fait une combinaison des méthodes de *Zeller* et *Didot;* elle consiste en la confection de deux triangles de base (un palmaire et un dorsal) destinés à former la commissure, et de deux lambeaux de *Didot* appelés à couvrir les défects cutanés au niveau des doigts.

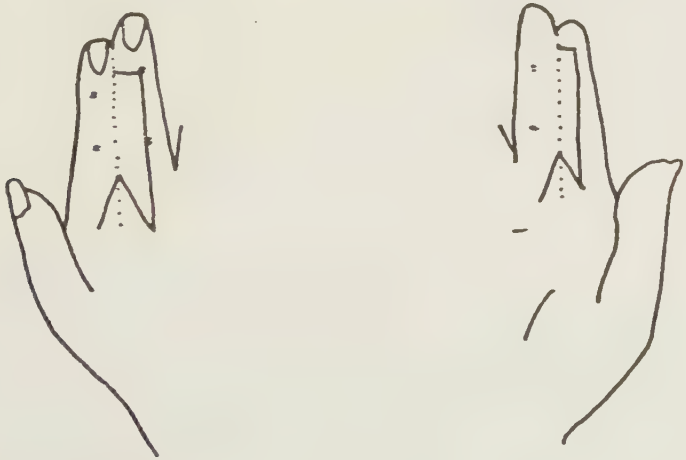


Fig. 10 Technique de Bidwell (1913)

*Radulesco* (55), en 1923, décrit un procédé semblable à celui de *Faniel* (26), et qui remplace le "Z" par un "?".

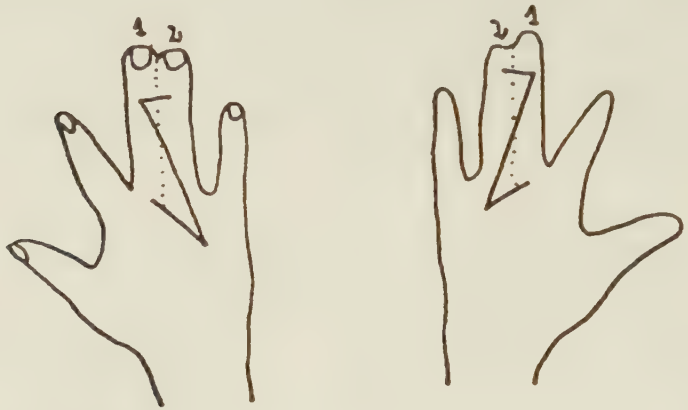


Fig. 11 Technique de Faniel (1911)

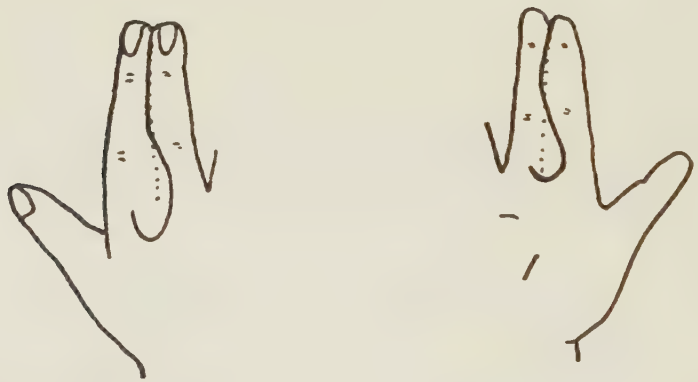


Fig. 12 Technique de Radulesco (1923)

*Villechaise* (68), en 1927, décrit son procédé qui est une modification du procédé de *Didot* et *Agnew.* Au lieu du triangle, il utilise un quadrilatère à base dorsale métacarpo-phalangienne destiné à former la commissure.
Pour recouvrir la surface digitale il utilise deux lambeaux à pédicule palmaire au lieu du pédicule dorsal et palmaire de *Didot* (fig. 13).

Le procédé de *Sterling-Bunnell* (12), utilise le lambeau triangulaire de *Zeller,* agrandi par *Agnew,* mais il préconise l'incision sinusoïdale le long de la palmure pour réduire au minimum les rétractions secondaires.

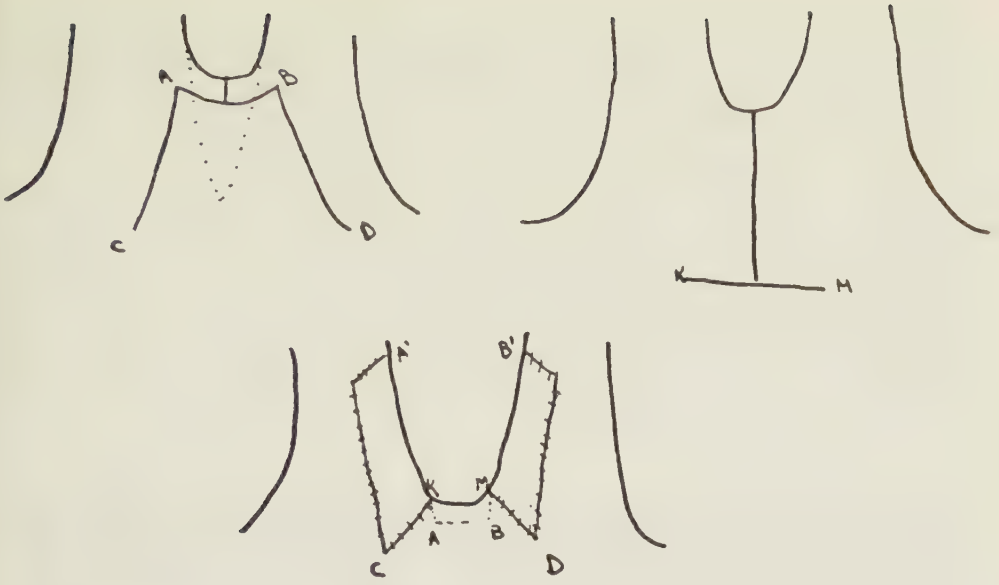



**Fig. 13** Technique de Villechaise (1927)

Dans la plupart des cas la technique utilisée à Lausanne par le Professeur *Cl. Verdan* et ses collaborateurs a été la suivante:

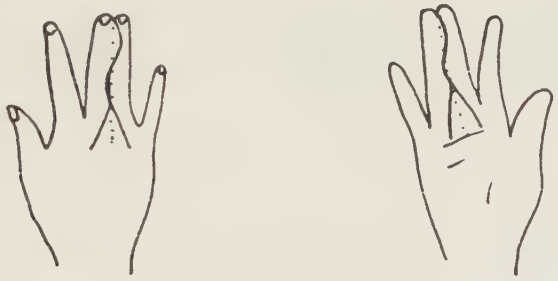


Fig. 14

**1) Dessin des différentes incisions**

On dessine sur la face palmaire et dorsale de chaque doigt deux triangles à base proximale. L'utilisation d'une aiguille de Pauchet introduite depuis la face dorsale entre les têtes des métacarpiens sert de repérage pour la confection du triangle palmaire. Ces deux triangles formeront la commissure; ils sont très légèrement décalés l'un par rapport à l'autre pour mieux s'ajuster bord à bord au fond de la commissure.
Depuis l'apex des triangles, une ligne sinusoïdale ou en zig-zag dessinant des triangles de sens contraire s'étend sur la face palmaire et dorsale le long des doigts.

**2) Séparation digitale**

Dans le cas de fusion digitale, en plus des problèmes de plastie cutanée, on rencontre des difficultés d'ordre anatomique: articulations, nerfs, artères, tendons, peuvent être communs.
Si l'articulation est commune, les greffes risquent de ne pas prendre en regard de l'articulation ouverte, ou bien de rester adhérentes à l'os. En raison de ce fait, *Marc Iselin* (36) propose d'amener sur la région interessée un lambeau de rotation depuis la face dorsale.
S'il existe des vaisseaux en commun, on peut supprimer un collatéral en gardant la meilleure vascularisation du côté du doigt le moins favorisé.
Dans le cas des bifurcations nerveuses interdigitales basses, nous avons procédé toujours à un "stripping" nerveux dans le sens des faisceaux avec de très bons résultats.
La couverture de la perte de substance cutanée s'effectue toujours avec une greffe de peau totale *(Wolfe-Krause)*. Avant la confection de cette greffe, le Professeur *Verdan* préconise de tailler à la base du doigt, sur sa face palmaire, un triangle de décharge afin d'éviter de futures rétractions linéaires secondaires (Fig. 15).

Fig. 15 Procédé du Professeur Verdan: confection d'un triangle de décharge sur la face palmaire de chaque doigt et en régard du pli, M.P.

Ce procédé est très semblable à celui décrit récemment par *Malek* (43), qui effectue à ce niveau une plastie en "Z", dont l'un des triangles est taillé au détriment de la greffe et l'autre au détriment de la peau latéro-palmaire du doigt.
On peut ainsi mieux recréer un pli MP et éviter des rétractions cicatricielles secondaires.

**3) Prélèvement de la greffe cutanée**

Les défects cutanés crées le long des doigts sont calqués sur des patrons que nous reportons sur le pli inguinal, le plus latéralement possible, pour éviter la zone qui deviendra poilue chez l'adulte.
Les greffons sont soigneusement dégraissés tout en ayant soin de conserver le réseau vasculaire sous-dermique (greffe super-totale).

**4) Hémostase**

On procède à l'hémostase au moyen de la microcoagulation bipolaire, après avoir lâché le garrot pneumatique, celui-ci ayant été mis en place au début de l'intervention, et seulement après avoir dessiné les différentes incisions, afin de réduire au minimum le temps d'ischémie.

**5) Immobilisation de la greffe**

La greffe est fixée par des points séparés de soie sertie 4 ou 5/0, mais l'élément le plus important pour l'immobilisation de la greffe est le pansement. Il se fera d'une façon modérément compressive. Le tout est complété par un plâtre, qui, chez l'enfant, doit remonter au-dessus du coude, en l'immobilisant à angle droit, afin que le bras ne s'en échappe. L'ablation de plâtre s'effectuera entre le 6ème ou le 8ème jour post-opératoire, avec l'enlèvement des fils. Une narcose est souvent nécessaire. Une discrète macération des couches superficielles de l'épiderme au niveau de la greffe est habituelle; elle n'empêche pas la bonne prise de la greffe, qui sera protégée par des pansements gras et immobilisée moins rigoureusement par une bande de Velpeau.

**Age souhaitable pour l'opération**

Trop souvent encore, des chirurgiens formés à d'anciennes écoles estiment que l'opération pour syndactylie ne doit pas être effectuée trop tôt, sous peine de récidive; ils prétendent qu'il faut la différer au-delà de l'âge de 10 ou 12 ans, c'est à dire à un moment où la main de l'enfant aura grandi; ainsi il sera plus facile d'approfondir la commissure sans risquer de la voir descendre à nouveau, ce qui obligerait à effectuer une ou deux opérations secondaires.

L'école du Professeur *Verdan* est d'un avis diamétralement opposé. Si l'intervention est correctement effectuée, selon une technique bien mise au point, il n'y pas de raison d'attendre pour opérer que l'enfant ait grandi. Dès lors, l'argument selon lequel l'opération est plus facile dans une main plus grande, ne saurait être retenu. On opère aujourd'hui avec des instruments fins, en se servant d'une loupe.

Certes, nous pensons que pour des raisons de narcose ainsi que de soins généraux à l'enfant (toilette, bains, immobilisation dans un plâtre) il est sage d'attendre que l'enfant ait au moins un an pour l'opérer. Mais l'époque située entre la 2ème et la 4ème année nous paraît la plus favorable. L'enfant ne gardera aucun souvenir de sa malformation. Il intégrera sa main réparée dans son schéma corporel avec la plus grande facilité. Il s'y sera déjà adapté avant l'âge scolaire.
Dans notre série, la plupart des opérations ont été réalisée vers l'âge de 3 ans.
Les rétractions cicatricielles secondaires ne sont à craindre que dans la mesure où certaines incisions ont été mal programmées ou que les circonstances ont obligé à s'écarter des dessins considérés comme les plus appropriés. Le fait, en particulier, de croiser un pli de flexion sur la face palmaire des doigts ou de la main peut souvent aboutir à des rétractions cicatricielles, qu'il faudra corriger plus tard par des plasties en "Z" ou par des greffes.
Mais lorsqu'on attend, pour l'opérer, que l'enfant ait grandi, on risque de se trouver en présence de déformations squelettiques irréversibles, notamment dans les syndactylies totales.
Si donc on peut attandre jusqu'à l'âge de 3 ou 4 ans pour opérer une syndactylie seulement cutanée, il y a quasiment urgence à intervenir dans les cas où il existe une fusion osseuse.

D'autre part, il serait dangereux d'opérer dans une seule séance deux doigts voisin, en raison du risque de nécrose que peut provoquer la préparation des lambeaux de part et d'autre du même doigt, ainsi que la compression exercée par le pansement moulé sur les greffes.
On fera donc l'opération des syndactylies multiples dans une même main en étapes successives.

Fig. 16 Enfant présentant une syndactylie totale bilatérale et symétrique des 4ème et 5ème doigts avec fusion des phalangettes. A l'âge d'un an et demi, ces mains ont été opérées à deux mois d'intervalle.

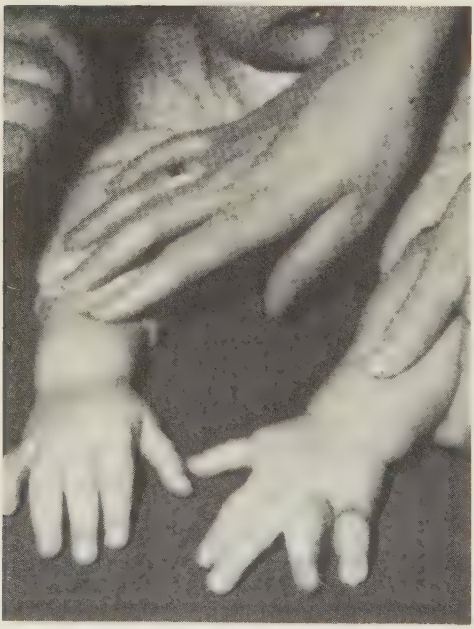


Fig. 17 Le même enfant à 21 mois. La main droite, qui a été opérée avant la gauche, présente déjà, trois mois après l'opération, une nette amélioration de l'axe digital, notamment en ce qui concerne l'annulaire.

# Présentation de six cas particuliers

Les six cas suivants sont des exemples de situations difficiles dans le traitement des syndactylies.
Dans ces cas il ne s'agissait pas seulement de trouver une solution de plastie cutanée, mais principalement et en premier lieu de donner une fonction à la main.
Tous ces cas ont été opérés par le Professeur *Cl. Verdan* dans la clinique de Longeraie à Lausanne.

**1er cas**

Enfant O.E.
Garçon de 10 mois, né le 30 octobre 1972. Pas de malformations connues dans la famille.

Cet enfant présentait une main droite constituée par trois doigts fusionnés, formant une palette qui n'était mobile que dans le poignet (Fig. 18).
Du côté radial, il existait un doigt constitué par un métacarpien et deux phalanges, qu'on pouvait qualifier de pouce.
Du côté cubital il existait un doigt double, formé d'un métacarpien bifide avec deux éléments digitaux fusionnés par une syndactylie osseuse. Les ongles étaient mal séparés l'un de l'autre. Il n'existait aucune possibilité de préhension.

Fig. 18 Enfant de 10 mois qui présente un défaut de différentiation au niveau des IIème et IIIème rayons de sa main droite avec en même temps un défaut de développement transverse pour les IVème et Vème rayons métacarpiens. Sa main droite, constituée par trois doigts fusionnés, forme une palette qui n'est mobile que dans le poignet.

**Traitement**

*1) Incision cutanée*

Après repérage par une aiguille de *Pauchet* de l'articulation M.P., on dessine deux triangles isocèles à base proximale. Ces triangles sont destinés à s'entrecroiser en fin d'opération pour tapisser le fond de la commissure. Au niveau des doigts, une incision arciforme délimite deux lambeaux destinés à se rabattre sur les côtés des éléments digitaux correspondants, lorsqu'ils seront séparés. Les phalangettes et les ongles des doigts I et II sont séparés longitudinalement.

Après avoir sectionné le ligament intermétacarpien profond et l'aponévrose profonde on obtient un écartement des éléments métacarpiens.

*2) Préparation des vaisseaux et des nerfs*

Du côté palmaire, on découvre une artère interdigitale importante, bifurquant vers chacun des deux éléments digitaux. On l'attribue à l'élément radial, car l'élément cubital, étant double, possède une meilleure vascularisation. Par conséquent on sectionne la branche cubitale entre deux ligatures.
Le nerf interdigital est strippé parallèlement à ses fibres avec un fin bistouri, jusqu'au niveau du canal carpien, de manière à l'attribuer sur toute sa longueur aux deux éléments, sans gêner le fond de la commissure que nous voulons constituer.

*3) Préparation des éléments musculaires*

A l'occasion de la dissection du fond de l'espace entre les éléments métacarpiens, on constate qu'il existe un muscle oblique à implantation cubitale et se dirigeant distalement vers l'élément radial. Il pourrait donc correspondre à un adducteur du pouce. Il existe aussi un interosseux palmaire.
Ces deux éléments vont donc pouvoir fonctionner pour rapprocher les deux éléments de la pince.

*4) Ostéotomie de rotation*

On procède à une ostéotomie au niveau des métacarpiens pour donner la possibilité aux doigts de s'affronter pulpe contre pulpe, et non par leurs bords latéraux. Au niveau du premier métacarpien l'ostéotomie, en oblique, immédiatement au-dessous du point d'insertion du long abducteur, permet de placer le doigt dans une position à la fois de rotation de 90 degrés en direction cubitale et de 45 degrés en direction palmaire. On procédera de la même manière au niveau de l'élément métacarpien commun cubital. Le montage osseux sera assuré par une broche métallique axiale de 7/10ème et une oblique au niveau de chaque métacarpien (Fig. 19).

*5) Recouvrement plastique des surfaces dénudées*

On entrecroise les deux triangles de base de façon à recouvrir la commissure par une peau normale et sensible, tandis que subsistent deux vastes pertes de substance sur chacun des éléments radial et cubital. Ils seront alors tapissés par une greffe de peau semi-épaisse.

Fig. 19 Enfant représenté dans la fig. 18, en fin d'opération. La main est maintenant constituée de deux rayons qui s'opposent par leurs pulpes digitales. Le rayon radial est formé d'un métacarpien et de deux phalanges; il possède un long abducteur, un appareil extenseur, un adducteur et un interosseux palmaire. Deux broches métalliques (une longitudinale et une oblique) maintiennent l'ostéotomie transmétacarpienne qui a permis de placer le doigt dans une position de 90 degrés de rotation cubitale et de 45 degrés d'inclinaison palmaire. L'élément cubital double a subi également une rotation de 90 degrés dans son axe longitudinal et une inclinaison palmaire d'environ 45 degrés.

**Résultat**

Un mois et demi après son intervention, le patient ayant consolidé ses ostéotomies, conservait un bon affrontement pulpaire. Les greffes semi-épaisses avaient pris en assurant un recouvrement cutané solide. Le patient a quitté la Suisse pour regagner son pays: nous n'avons malheureusement pas réussi à reprendre contact avec sa famille pour avoir des nouvelles au sujet de la rééducation et de l'évolution à long terme de sa main.

**2ème cas**

Enfant A.N.
Fillette de 10 mois, née le 21 décembre 1960. Pas de malformations connues dans la famille.

Cet enfant présentait une main gauche constituée par un pouce normal, une première commissure normale et un index et médius unis par un pont osseux à l'extrémité des phalangettes. Les ongles correspondant au 2ème et 3ème doigts étaient fusionnés en un seul.
Les 4ème et 5ème doigts étaient absents, de même que leurs métacarpiens. Au niveau du poignet on constatait la présence d'un radius et un cubitus avec une bonne mobilité articulaire, à la fois radio-carpienne et radio-cubitale (Fig. 20).

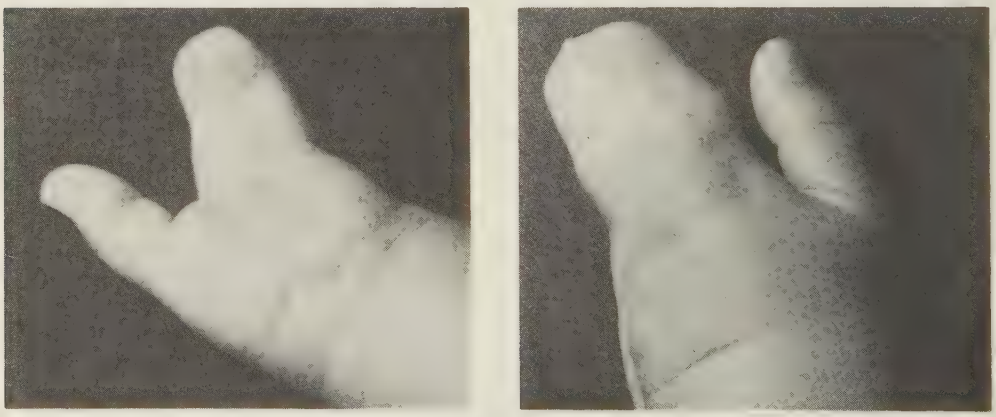


Fig. 20 Fillette de 10 mois dont la main gauche est formée de deux éléments fonctionnels: un pouce normal qui s'oppose à une palette digitale commune constituée par l'index et le médius fusionnés. Les phalangettes des IIème et IIIème doigts sont unies par un pont osseux; les phalanges moyennes et basales, de même que les métacarpiens, sont normaux et indépendants. Les IVème et Vème rayons digitaux et métacarpiens sont absents. Il s'agit (selon la classification de Swanson 1976 d'une absence de développement transverse pour les IVème et Vème rayons et d'un défaut de différentiation pour les IIème et IIIème

**Traitement**

A l'âge de 13 mois, le Professeur *Cl. Verdan* a procédé à une cure chirurgicale de la syndactylie cutanée et osseuse entre le 2ème et le 3ème doigt, selon la technique décrite à la page 29.

**Résultat**

Sept ans après l'opération, nous avons recontrôlé cette enfant (Fig. 21). Elle présentait une discrète hypoplasie du membre supérieur gauche et une bonne fonction de la main.

Fig. 21 L'enfant représenté dans la fig. 20, sept ans après son opération.

**3ème cas**

Enfant S.F.
Fillette de trois ans, née le 25 avril 1972. Pas de malformations connues dans la famille. Grossesse normale.

Cet enfant présentait la main gauche constituée par trois éléments digitaux en état de syndactylie. Le pouce et l'index, totalement fusionnés. Le troisième élément correspondait à l'auriculaire et était relié à l'index par une syndactylie cutanée. (Fig. 22). Le pouce, formé par trois éléments: un métacarpien et deux phalanges, présentait une phalange basale s'appuyant sur le 1èr métacarpien et partiellement sur la tête du 2ème métacarpien qui avait un aspect bifide. L'index était formé par un métacarpien à l'aspect bifide, une phalange basale, un noyau moyen aberrant cubital et une phalange distale.
Le 5ème doigt était constitué par un métacarpien, une phalange basale et une phalange distale.
Il n'existait aucune possibilitée de préhension.

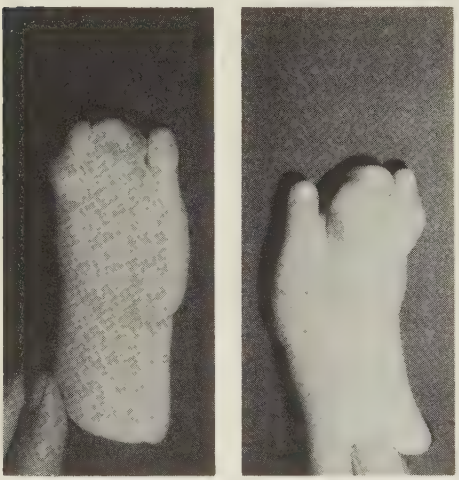


Fig. 22 Enfant de trois ans: main gauche formée par une palette digitale de trois éléments. Le pouce et l'index sont complètement fusionnés et reliés au 3ème élément par une palmure souple. Les IIIème et IVème rayons métacarpiens et digitaux sont absents. Il s'agit d'un défaut de développement transverse pour les rayons médians et d'un défaut de différentiation au niveau des autres doigts.

**Traitement**

Nous avons réalisé une reconstruction chirurgicale *en deux temps,* séparés par une semaine d'intervalle:

*1èr temps:* Création d'une première commissure et ostéotomie de rotation au niveau du 1er métacarpien. Après avoir dessiné et incisé la plastie cutanée (Fig. 23) on répère les pédicules vasculo-nerveux radial et cubital.
La bifurcation du nerf interdigital palmaire est située au niveau de la tête du métacarpien; un quart des fibres nerveuses se rendent au 1er doigt, les trois quarts au 2ème doigt. Afin de pouvoir ultérieurement écarter ces doigts on pratique une endoneurolyse du nerf interdigital jusqu'à la base métacarpienne.

La bifurcation de l'artère interdigitale palmaire est située en regard de la tête des métacarpiens. Il faut donc sacrifier une de ces deux artères; on décide de conserver l'artère collatérale cubitale du 1er doigt.
Les articulations métacarpo-phalangiennes du pouce et de l'index sont reliées par une capsule articulaire unique qu'on incise longitudinalement. La phalange basale du 1er doigt s'appuie en partie sur la tête du 1er métacarpien et en partie sur la tête du 2ème métacarpien qui a un aspect bifide.
Le seul tendon extenseur du pouce provient de l'extenseur commun et nous devons l'individualiser en le séparant longitudinalement de son origine commune avec le tendon extenseur du 2ème doigt.
On constate la présence d'un premier interosseux dorsal et des fibres correspondant à l'adducteur du pouce; on coupe celui-ci partiellement pour mieux écarter le pouce de l'index.
Ostéotomie de rotation du 1er métacarpien, légèrement oblique à fin de donner au pouce une bonne position de départ pour l'opposition.

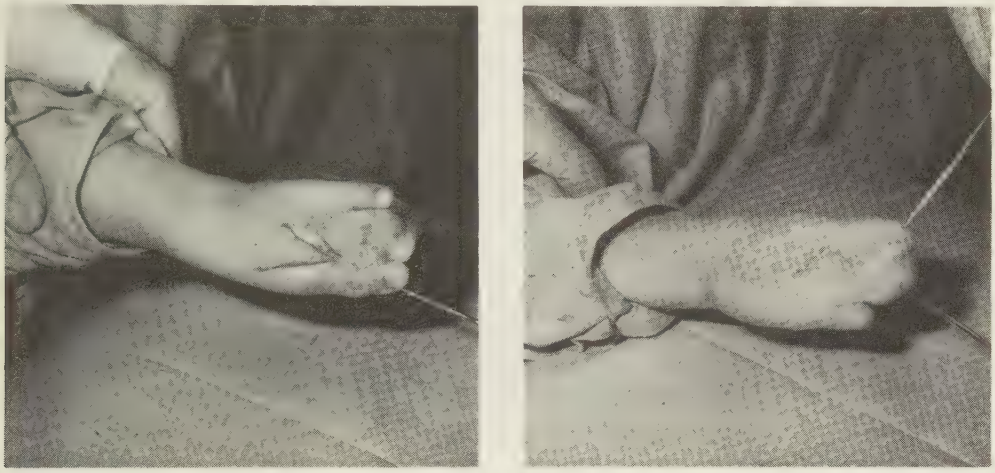


Fig. 23 Dessin des incisions sur la face palmaire et dorsale, au niveau de la 1ère commissure.

A la fin de l'intervention on constate, en relâchant le garrot pneumatique, une diminution de la circulation du néo-pouce, et on décide de ne refermer que partiellement la plaie opératoire, afin d'éviter toute tension sur ses lèvres.

La commissure est habillée avec les deux triangles cutanés dessinés en début d'opération. On referme complètement la plaie opératoire sur le versant radial du 2ème doigt. La surface cubitale du néo-pouce est laissée ouverte afin d'éviter toute compression artérielle. Elle sera recouverte d'une greffe supertotale dans un deuxième temps opératoire.

*2ème temps:* Cure chirurgicale de la syndactylie entre les 2ème et 3ème éléments digitaux. Fermeture de la première commissure par greffe libre de peau totale inguinale.
Après avoir dessiné et incisé la plastie cutanée, on repère les pédicules vasculo-nerveux. Leur bifurcation est suffisamment haute pour permettre la réfection d'une bonne commissure.
Les éléments ostéoarticulaires et musculo-tendineux sont indépendants.

La commissure est habillée par deux lambeaux triangulaires, un dorsal et un palmaire. Les défects cutanés latéraux sont couverts par des greffes de peau totale. (Fig. 24).

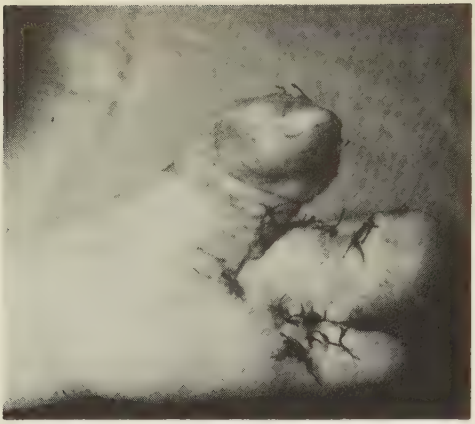


Fig. 24 Enfant représenté aux fig. 22 et 23, tout de suite après le 2ème temps opératoire. Sa main gauche est maintenant constituée par trois éléments. Deux broches métalliques obliques maintiennent l'ostéotomie trans-métacarpienne qui a permis de placer le pouce dans une bonne position de départ pour l'opposition. Les défects cutanés ont été recouvertes par des greffes de peau totale inguinale.

**Résultat**

Quatre semaines après sa dernière opération, nous avons procédé à l'ablation des broches. L'ostéotomie métacarpienne était consolidée cliniquement et radiologiquement. Le néo-pouce a conservé une bonne position. Les greffes avaient pris à 100 %. La patiente quittait la Suisse pour regagner son pays, où elle devait entreprendre une physiothérapie de rééducation. Malgré nos efforts nous n'avons pas pu avoir des nouvelles sur l'évolution à long terme.

**4ème cas**

Enfant V.D.
Fillette d'une année, née le 17 septembre 1968. Pas de malformations connues dans la famille. Grossesse normale.

Il s'agissait d'une syndactylie embryonnaire de tous les doigts de la main gauche, plus marquée entre les 4ème et 5ème, avec une hypoplasie de degré variable, pour tous les rayons digitaux (Fig. 25). Le pouce n'étant pas opposable, les possibilités de préhension étaient quasi nulles. Il existait en autre une hypoplasie du muscle grand pectoral gauche.

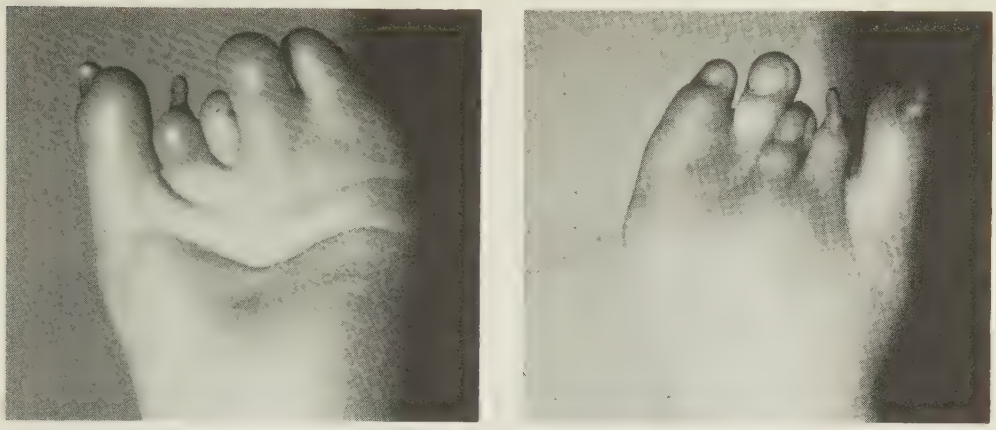


Fig. 25 Fillette d'une année, qui présente un défaut de différentiation au niveau de la main gauche. Tous les segments digitaux sont présents, mais atrophiques à divers degrés de développement.

**Traitement**

Il nous a paru sans intérêt de conserver l'index et le médius, doigts rabougris, plus génants qu'utiles. En revanche leur revêtement cutané pouvait être récupéré pour créer une première commissure, par une vaste plastie en "Z" combinée avec quelques retouches zig-zagantes. L'opération a été réalisée *en deux temps,* séparés par une année d'intervalle.

*1er temps:* Résection de l'index et du médius. Formation d'une première commissure par plastie en "Z". On dessine un "Z" dont la branche transversale frontale passe sur les crêtes digitales, depuis le sommet de la commissure du pouce jusqu'à la commissure de l'annulaire. Du côté palmaire l'incision médio-latérale remonte jusque sur la pulpe des doigts. Elle traverse le dos du doigt au-dessus de la matrice unguéale.
Les deux autres incisions du "Z" sont dessinées d'une part sur la face palmaire, d'autre part sur la face dorsale en étant branchées sur l'incision principale selon un angle d'environ 60 degrés.
L'index et le médius rabougris et dépouillés de la peau sont désarticulés au niveau M.P. On effectue aussi une résection de la moitié distale du 2ème métacarpien de manière à approfondir au maximum la commissure.
On ferme la plastie en "Z" en interchangeant les lambeaux et en brisant les sutures par de petites encoches cutanées, en triangle (Fig. 26).

*2ème temps:* Cure de la syndactylie cutanée entre les IVème et Vème doigts.
On procède à la séparation digitale selon la technique habituelle décrite à la page 29.
En même temps on a effectué l'excision d'une petite repousse unguéale dans la première commissure, correspondant aux restes matriciels des deux doigts atrophiques réséqués dans le premier temps opératoire.

Fig. 26 Enfant représenté à la fig. 25 après son 1er temps opératoire. Une première commissure, très large, a été obtenue après l'ablation de l'index et du médius. La peau de ces deux doigts a été utilisée pour tapisser la commissure par une vaste plastie en "Z" combinée à des petits lambeaux en zig-zag.

**Résultat**

Nous avons recontrôlé cette enfant 4 ans plus tard, à l'âge de 6 ans.
Sa pince pouce-annulaire fonctionnait bien, sans une vraie opposition du pouce mais avec une légère rotation axiale de l'annulaire, ce qui permettait une opposition digitale tout à fait valable.
Le 5ème doigt était tenu en extension, les fléchisseurs absents ne permettant pas un mouvement de flexion active. Nous avons prévu une greffe tendineuse lorsque l'enfant sera âgé de 10 ans. Jusqu'à ce moment-là, la mobilisation passive du doigt sera entretenue par solidarisation avec le 4ème doigt, au moyen d'un pansement collé pendant la journée et qui peut être enlevé la nuit.

**5ème cas**

Enfant M.B.
Fillette de 10 mois, née le 10 janvier 1961. Cette patiente présente une anamnèse de syndactylies et clinodactylies familiales du côté maternel.

On constate à la naissance des malformations au niveau des mains (Fig. 27) et du pied droit. Le pied droit présentait six orteils, dont les trois derniers étaient fusionnés par une syndactylie osseuse entre les 5ème et 6ème orteils.

Fig. 27 **Main droite:** pouce, index et auriculaire normaux. Un annulaire double est fusionné avec le médius. Il s'agit donc d'une syndactylie combinée à une polydactylie. Selon la classification de Swanson, elle peut être considérée comme appartenant à la IIème et IIIème catégorie.

**Main gauche:** six doigts, dont le 4ème, en partant du pouce, s'articule sur une bifurcation en "Y" du troisième métacarpien et présente une syndactylie cutanée avec les deux doigts voisins. Cette main peut être aussi considérée comme appartenant à la IIème et IIIème catégorie selon la classification de Swanson.

**Traitement**

*Main droite:* on procède à une cure de syndactylie entre les 3ème et 4ème doigts avec résection du squelette surnuméraire de l'annulaire.
Après avoir fixé l'emplacement idéal du fond de la commissure, on dessine un lambeau trapézoïdal de *Villechaise* (68), destiné à tapisser le fond de la commissure.
Du côté radial de l'annulaire on dissèque le squelette supplémentaire, qui s'implante en "Y" sur la partie proximale de la phalange basale du vrai doigt. La formation unguéale supplémentaire est également excisée. Le lambeau trapezoïdal, qui s'adapte parfaitement à la commissure, est suturé du côté palmaire.
Sur l'annulaire et le médius la suture latérale bord à bord n'est possible que sur 2 cm, les défects cutanés distaux résiduels sont comblés par deux greffes de peau totale.

*Main gauche:* on décide d'amputer le 4ème doigt en partant du pouce; il présente des syndactylies cutanées avec les deux doigts voisins et il est basé sur une bifurcation en "Y" du 3ème métacarpien.
On dessine sur la face dorsale du doigt surnuméraire un lambeau trapezoïdal de Villechaise, dont la base est située au niveau des commissures voisines.
Ce lambeau est prolongé distalement d'une incision longitudinale médiane qui va rejoindre l'incision palmaire en "T" inversé.
L'appareil extenseur et les tendons fléchisseurs sont préparés jusqu'à la base du doigt surnuméraire et réséqués le plus haut possible. Les deux artères des pédicules collatéraux sont liées au catgut.
L'amputation du squelette se fait par désarticulation métacarpo-phalangienne.
La commissure est tapissée par le lambeau trapezoïdal; les versants latéraux des 3ème et 4ème doigts sont refermés facilement par suture bord à bord en raison de l'abondance de peau laissée par l'excision du squelette digital.

Fig. 28 La même patiente représentée à la fig. 27 cinq ans après avoir été opérée. Alors que la main gauche est voisine de la normale, on note du côté droit une clino-camptodactylie secondaire de l'annulaire, qui sera ultérieurement corrigée par une ostéotomie.

**Résultat**

Cinq ans après ces opérations nous avons recontrôlé la patiente qui présente une main gauche pratiquement normale, sans aucune gêne fonctionelle (Fig. 28).

La main droite en revanche, tout en ayant une fonction quasi normale, sans chevauchement digital, présente une déformation secondaire de l'annulaire: à l'extension des doigts il existe une déviation radiale de son articulation IPP. Cette main bénéficiera ultérieurement d'une ostéotomie correctrice au niveau de la phalange moyenne (Fig. 28).

**6ème cas**

Patient D.G.
Né le 22 août 1941, ce jeune homme était âgé de 19 ans, en 1960, lorsqu'il fut opéré par le Prof. Verdan. Il présentait une anamnèse de malformations congénitales variées du côté paternel. De ses 9 frères et soeurs, seuls deux frères et deux soeurs sont normaux.

Ses malformations au niveau des mains sont complexes. Seuls le pouce et l'index des deux côtés sont normaux (Fig. 29).

Fig. 29 Patient D.G. avant l'opération

La pince pouce-index / pouce-médius est possible au niveau des deux mains. Le médius légèrement hypotrophique présente un axe et une fonction relativement bons. A droite il est chevauché par un annulaire bifide. A gauche l'annulaire aussi bifide, le croise sur sa face palmaire. Une palmure cutanée relie les trois derniers doigts.

**Traitement**

On décide d'opérer les deux mains à deux mois d'intervalle en commencant à droite.
L'annulaire gênant sera amputé. Ses syndactylies avec les deux doigts voisins seront corrigées en utilisant sa peau.
On dessine un premier lambeau trapézoïdal dorsal à la base de l'annulaire, tandis que deux autres lambeaux triangulaires permettront d'approfondir et de tapisser la 4ème commissure.
L'amputation de l'annulaire bifide est effectuée au niveau de la branche cubitale de l'"Y" métacarpienne. Ce doigt est muni d'un double appareil extenseur, qu.on sectionne le plus haut possible.
La suture de la peau au niveau du médius se fait sur son bord cubital en veillant à obtenir une cicatrice médio-latérale (Fig. 30).

**Résultat**

Deux mois après ces deux opérations le patient, apprenti fromager, pouvait se servir correctement de ses mains, aucun doigt ne se chevauchant plus lors de la fermeture du poing. L'articulation M.P. du médius est stable; il n'y a pas à craindre une abduction ni une dérotation futures.
Nous aurions voulu aujourd'hui, soit 17 ans plus tard, dresser un bilan à long terme, mais malgré nos rappels réitérés le patient ne s'est pas présenté.

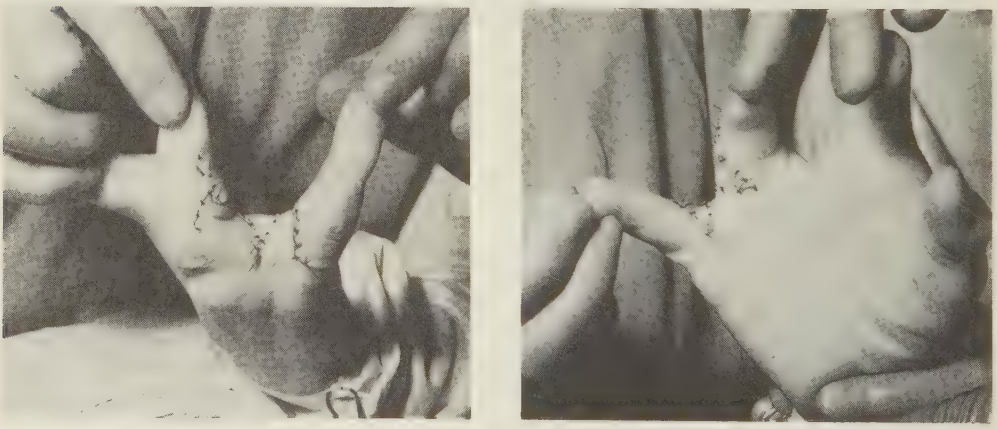


Fig. 30 Patient D.G. après amputation de l'annulaire bifide. Main droite: face dorsale — face palmaire.

# Conclusions

Nous avons pu contrôler *15 patients* opérés pour des syndactylies embryonnaires souples, atteignant deux ou plusieurs rayons.
2 d'entre eux, âgés de 19 et 23 ans, avaient donc terminé leur croissance et avaient été opérés selon la technique de Villechaise. Le contrôle 14 et 3 ans après l'opération a montré un résultat excellent, non seulement du point de vue fonctionnel, mais aussi du point de vue esthétique: le niveau des commissures était resté à une hauteur correcte et sur la face dorsale de la main on n'apercevait que deux cicatrices dans le sens de plis de la peau commissurale.
Les 9 patients suivants étaient des enfants, dont cinq étaient âgés de moins de 3 ans, et les autres avaient entre quatre et sept ans. La reconstruction de la commissure a été réalisée au moyen de deux triangles de base: un palmaire, l'autre dorsal, se continuant distalement par des incisions sinusoïdales ou zig-zagantes.
Nous les avons contrôlés entre 2 et 5 ans après l'opération. Bien que le recul n'ait pas été suffisant pour juger du résultat définitif, nous avons été satisfaits jusque là de l'aspect et de la fonction de ces mains.
4 patients, opérés avant la puberté et contrôlés après leur poussée de croissance, ne présentaient aucun signe de récidive, ni au niveau des commissures, ni sur les cicatrices le long des doigts.
Aucun de ces 15 patients n'a dû être réopéré.

Dans les cas de syndactylies osseuses, comme dans les cas de malformations complexes, il est très difficile de rassembler un groupe comparatif statistiquement valable. Chaque cas présente des particularités qui l'individualisent.
L'étude du traitement chirurgical des syndactylies nous a ainsi conduit à considérer l'ensemble des malformations de la main (150 cas). Ces dernières sont en effet très souvent combinées avec une forme ou une autre de syndactylie, ce qui fait que la séparation chirurgicale des doigts comme telle ne représente qu'une partie des problèmes de réparation plastique de la main.

Le traitement des syndactylies est chirurgical. Différentes techniques ont été présentées, en particulier celle qui est utilisée par le Professeur Verdan. Ce sont des techniques actuellement bien réglées et dont on peut attendre des résultats satisfaisants et constants. Mais dans les graves malformations, dont six exemples caractéristiques ont été présentés dans ce mémoire, une codification des techniques chirurgicales à mettre en oeuvre n'est guère possible. Elles doivent suivre une ligne directrice commune, qui est le rétablissement de la faculté de préhension — tout en respectant le sens du toucher — en appliquant les règles fondamentales de la chirurgie plastique et reconstructive de la main. Qu'il s'agisse d'une simple pince à deux éléments, d'un instrument à trois branches dont l'élément fixe est représenté par le troisième

rayon et les bras mobiles par le premier et le cinquième, ou d'une main à quatre ou cinq rayons, le but à poursuivre est toujours d'obtenir des éléments opposables. C'est donc surtout à la libération et l'autonomisation d'un pouce que l'on s'appliquera. A cet égard une syndactylie serrée du premier espace ne peut être libérée avec toute l'efficacité désirée que si elle est combinée avec une ostéotomie de dérotation.

Par ailleurs la création d'une première commissure suffisamment profonde pour être fonctionnellement satisfaisante, peut souvent se réaliser par une vaste plastie en "Z", associée, dans les "mains métacarpiennes", à la résection du deuxième métacarpien inutile, voire gênant. Ce dernier peut être parfois utilisé comme greffon osseux pour allonger un autre rayon métacarpien indispensable.

Dans les syndactylies proprement dites, la constitution d'un fond de commissure à un niveau normal est le point essentiel. Que l'on s'adresse à l'utilisation de deux lambeaux triangulaires, l'un dorsal, l'autre palmaire, rabattus et affrontés bord à bord, ou d'un lambeau trapézoïdal dorsal, la couverture des zones tégumentaires dénudées ne doit pas être recherchée par des tractions exercées sur la peau, mais doit être systématiquement assurée par des greffes de peau totale. Ces dernières doivent être appliquées selon un dessin dont les lignes longitudinales ne doivent jamais couper à angle droit un pli cutané. Elles seront donc brisées à leur niveau par des incisions zig-zagantes obliques ou transversales et des greffes triangulaires, afin d'empêcher des rétractions cicatricielles secondaires — notamment métacarpophalangiennes — qu'il faut toujours craindre si cette précaution n'est pas suivie.

L'ancienne règle selon laquelle une syndactylie devait être opérée seulement "lorsque l'enfant aura grandi" s'est avérée erronée. Notre expérience nous a montré qu'on pouvait et qu'il fallait opérer tôt — au plus tard avant la quatrième année d'âge — afin que l'enfant inscrive sa main corrigée dans son schéma corporel "normal", que l'adaptation et l'accoutumance permettent leur maximum d'effet avant l'âge scolaire et que l'intéressé ne garde aucun souvenir de l'état pré-opératoire. On sait qu'il existe une corrélation entre l'âge de l'embryon et le développement de certaines malformations. Après d'autres auteurs, nous avons pu vérifier le fait que l'hérédité ne semble pas jouer un rôle primordial, ce dernier ne pouvant être admis que dans 14 % de nos cas pour l'ensemble des malformations et cependant dans 26 % des cas pour les syndactylies. Comme avoir passé en revue les principaux facteurs tératogènes connus, nous n'avons pu en déceler qu'exceptionnellement dans notre propre statistique.

Nous présentons, à l'occasion de ce travail, la toute récente classification internationale des malformations congénitales, avec laquelle il convient dorénavant de se familiariser afin que l'annonce systématique des cas permette leur mise sur un ordinateur central.

Ce n'est qu'ainsi que l'on pourra déceler une augmentation rapide, statistiquement sûre, du nombre des malformations dans un secteur géographique donné, en rechercher la cause éventuelle et peut-être en prévenir les effets.

# Bibliographie


1. Agnews, O.H., *Principles and practice of surgery,* Lippincott, Philadelphia 1889
2. Arey, L.B., *Embryology,* W.B. Saunders Company, Philadelphie
3. Barsky, A.J., *Congenital anomalies of the hand,* J. Bone & Joint Surg. 33: 35, 1951
4. Barsky, A.J., *Reconstructive surgery in congenital anomalies of the hand,* Surg. Clin. N. Amer. 39: 449, 1959
5. Barsky, A.J., Khan, S., Simon, B., *Congenital anomalies of the hand,* Plast. reconstr. Surg. 4; 1696-1797, 1964
6. Barrett, J. Mc. Dowell, F., *Syndactylism with absence of the pectoralis mayor,* Surgery 7:599-601, 1940
7. Bauer, T., Tondra B., Trusler H.M., *Une modification technique de la réparation des syndactylies,* Plast. Reconstr. Surg. 17:385-392, 1956
8. Benassi, V., Trabucchi, L., *Terapia chirurgica delle deformità congenite della mano,* Chir. Org. Mov. 51: 177, 1963
9. Bidwell, L.A., *Minor Surgery,* New York 1913
10. Birch-Jensen, A., *Congenital deformities of the upper extremities,* Copenhagen 1950, Ejnar Munksgaards Forlag
11. Blackfield, H.M., Mause, D.P., *Syndactylysm,* Plast. Reconstr. Surg. 16: 37-46, 1955
12. Bunnell, S., *Surgery of the hand,* London 1956
13. Clark, W.E., *A case of hereditary syndactyly,* Lancet, 2: 434, 1916
14. Converse, J.M., *Reconstructive plastic Surgery,* W.B. Saunders Company, 1964
15. Cotta, H.M., Jäger, H.J., *Beitrag zur Häufigkeit und Form angeborener Handfehlbildungen,* Arch. Orthop. Unfall-Chir. 59: 358-375, 1966
16. Cozzolini, A., *Sulle sindattilie congenite,* Arch. Orthop. 67: 319, 1954
17. Cronin, T.D., *Syndactylism: results of zig-zag incisions to present post-operative contracture,* Plast. Reconstr. Surg. 18: 460-468, 1956
18. Cuvier, M., *Le règne animal,* Paris, 1829
19. Davis, J., German, W.G., *Syndactylism,* Arch. Surg. 21: 32, 1930
20. De Ribaupierre-Bozon, M., *La camptodactylie et son traitement, à propos de 10 observations,* Thèse, Lausanne 1969
21. Didot, A., Acad. Roy. de Belg. 9: 351, 1849-1850
22. Ecke, H., *De quelques malformations congénitales et héréditaires de la main,* Ann. de Chir. Plast. 9: 3, 1976
23. Edgerton, M.T., Snider, G.T., Webb, W., *Surgical treatment of congenital thumb deformities, (including impact of correction),* J. Bone Joint Surg. 47: 1453, 1965
24. Entin, M.A., *Reconstruction of congenital aplasie of the radial component,* Surg. Clin. N. Am. 44: 4, 1964
25. Entin, M.A., *Reconstruction of congenital abnormalities of the upper extremities,* J. Bone Joint Surg. 41 A: 681, 1959

26. Faniel, H., *Syndactylie, modification du procédé de Didot,* Scalpel, Liège 64: 254, 1911
27. Félizet, G., Revue d'orthopédie 3: 49, 1892
28. Flatt, A.E., *Traitement de la syndactylie,* Plast. Reconstr. Surg. 29: 336–341, 1962
29. Foerster, A., *Die Missbildungen des Menschen,* 2. Aufl. Mauke, Jena 1865
30. Fourrier, P., *Intérêt des greffes dermo-épidermiques dans le traitement des syndactylies,* Rev. Chir. Orthop. 39: 370, 1953
31. Fuccillo, D.A., Sever, L.J., *Viral teratology,* Bact. Rev. 37: 19, 1973
32. Granges, I., *A propos d'un cas inédit de syndrome polymalformatif avec gigantisme partiel des extrémités. Etude comparative de 100 cas de syndrome de Maffucci,* Thèse, Lausanne 1973
33. Gregg, N.M., *Congenital cataract following German measles in mothers,* Trans. Ophtal. Soc. Aust. 3: 35, 1941
34. Hall, C.B., Brooks, M.B., Dennis, J.F., *Congenital skeletal deficiencies of the extremities: classification and fundamentals of treatments,* J. A.M.A. 180: 590, 1962
35. Hicks, S.P., *Developmental malformation produced by radiation; a timetable of their development,* Am. J. Roentgenol. 69: 272, 1953
36. Iselin, M., *Chirurgie de la main,* Masson, éd. Paris 1955
37. Ivy, R.H., *Congenital anomalies,* Plast. Reconstr. Surg. 20: 400, 1957
38. Kelikian, H., *Congenital deformities of the hand and forearm,* Sauders 1974, New York,
39. Kelikian, H., Douman, A., *Congenital anomalies of the hand,* J. Bone Joint Surg. 39 A: 1002–1019, 1957
40. Langman, J., *Medical Embryology,* Paris, éd. Masson 1972
41. Lösch, G.M., *Syndactylien: Anatomie, Entwicklung, therapeutische Aspekte,* Monographie, Stuttgart, 1970
42. Maccollum, D.W., *Webbed fingers,* Surg. Gynec. Obstet. 71: 782, 1940
43. Malek, R., *Présentation télévisée au Congrès d'automne 1976 de la Société francaise de Chirurgie de la main*
44. Medearis, D.N. Jr, *Cytomegalic inclusion disease: an analysis of the clinical features based on the literature and six additional cases,* Pediatrics 19: 467, 1967
45. Michaels, R.H., Mellin, G.W., *Prospective experience with maternal rubella and associated congenital malformations,* Pediatrics, 26: 200, 1960
46. Murphy, D.P., *Congenital malformation,* Lippincott, Philadelphia, éd. 2ème 1947
47. Naujoks, H., *Entstehung und Behandlung der Fehlbildungen und Geburtsverletzungen bei Neugeborenen,* Arch. Gynäk. 166: 445, 1938
48. Nelson, M., Asling, C.W., Evans, H.M., *Production of multiple congenital malformations in young by maternal pteroyl-glutamic acid deficiency during gestation,* J. Nutr. 48: 61, 1952
49. Norton, A.T., *A new and reliable operation for the Cure of Webbed fingers,* Brit. Med. J. 2: 931, 1881
50. Nylen, B., *Repair of congenital finger syndactyly,* Acta Chir. Scand. 310–318, 1957
51. O'Rahilly, R., *Morphological patterns in limb deficiencies and duplications,* Am. J. Anat. 89: 135, 1951
52. Ombrédanne, L., *Précis cliniques et opératoires de chirurgie infantile,* Masson éd. Paris, 1944
53. Pedersen, R.M., Trygstrup, T., Pedersen, J., *Congenital malformations in infants of diabetic women,* Lancet 1: 1124, 1964
54. Plummer, G., *Anomalies occurring in children exposed in utero to atomic bomb in Hiroshima,* Pediatrics, 10: 687, 1952

55. Radulesco, A.D., *Un nouveau procédé opératoire digito-commissural comme traitement de la syndactylie congénitale,* Rev. d'Orthop. 30: 499, 1923
56. Riordan, D.C., *Congenital absence of the radius,* J. Bone Joint Surg. 37 A: 1129-1140, 1955
57. Rudtorffer, *Abhandlung über die Operation eingeoperierter Brüche nebst einem Anhang,* Vienna, J. V. Degan 1810 vol. 11 p. 418
58. Rugh, R., Grupp. E. *Congenital defects following low level X-irradiation,* Anat. Rec. 138: 380, 1960
59. Schumeir, H.L., *Congenital deformities in drafted,* Am. J. Phys. Anthrop. 5: 51, 1922
60. Speidel, B.D., Meadow, S.R., *Maternal epilepsy and abnormalities of the fetus and newborn,* Lancet 2: 839, 1972
61. Swanson, A.B., Barsky, A.J., Entin, M.A., *Classification of Limb malformations on the basis of embryological failures,* Surg. Clin. of N. Am. Vol 48, V,: 1169, 1968
62. Swanson, A.B., *A classification for congenital limb malformations,* The Journal of Hand Surg. Vol. 1, No 1: 8-22 1976
63. Tubby, N.H., *An Operation for Webbed Fingers,* Brit. Med. J. 2: 1464, 1912
64. Valentin, B., *Die Korrelation (Koppelung) von Missbildungen erläutert am Beispiel der Akrocephalosyndaktylie,* Acty Orthop. Scand. 9: 236-316, 1938
65. Velpeau, *Operative Surgery,* Townsend and Mott, New York, S. S. and W. Wood 1847
66. Verdan, Cl., *A propos de 50 observations de malformations congénitales de mains,* Med. et Higiène, 26: 547-548, 1968
67. Verdan, Cl., *Funktionelle Wiederherstellung einer totalen kongenitalen Spalthand,* Handchirurgie 5: 93-98, 1973
68. Villechaise, J.G., *Quelques points de technique concernant la chirurgie de la syndactylie,* Revue d'Orthop. 14: 24, 1927
69. Villée, Cl.A., *Biologie,* W. B. Saunders Company, Philadelphia 1917
70. Walker, W.M., Mc Kee, A.P., *Asian influenza in pregnancy,* Obstet. Gynec. 13: 394, 1959
71. Warkany, J., Beaudry, P.H., Hornstein, S., *Attempted abortion with aminopterin: malformations of the child,* A.M.A.J. Dis. Child. 97: 274, 1959
72. Wilkins, L., Jones, H.W.Jr., Holman, G.H., Stempfel, R.S.Jr. *Masculinization of the female fetus. Association with administration of oral and intramuscular progestins during gestation: nonadrenal female pseudohermaphroditism,* J. Clin. Endocr. 18: 559, 1958
73. Wilson, M.G., Heins, H.L., Imagawa, D.T., Adams, J.M., *Teratogenic effects of Asian influenza,* J.A.M.A. 171: 638, 1959
74. Yamasaki, J.N., Wright, S.W., Wright, P.M., *Outcome of pregnancy in women exposed to atomic bomb in Nagasaki,* A.M.A.J. Dis. Child. 87: 448, 1954
75. Zeller, S.J., *Über die ersten Erscheinungen venerischer Lokalkrankheit,* Vienna, J. G. Binz, 1810

L'auteur remercie vivement la maison SOLCO BALE SA qui a pris gracieusement à sa charge l'impression de cette thèse.